Aus der Neurologischen Poliklinik Basel
(Vorsteher: Prof. Dr. R. Bing)

Atypische Formen der multiplen Sklerose

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

LOUIS GREEN

aus

New York
(U. S. A.)

STETTEN/BASEL 1937
BUCHDRUCKEREI KARL SCHAHL

Genehmigt

von der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

auf Antrag von Herrn Professor Dr. R. BING

Tag der Promotion: 7. Juli 1937

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen Eltern!

Vor 70 Jahren beschrieb *Charcot* das klinische Bild der multiplen Sklerose. Es hat zwar an früheren Beobachtungen und Studien nicht gefehlt. So findet man Abbildungen der pathologisch-anatomischen Befunde in Cruveilhiers Atlas (1835), Carswells Atlas (1838), sowie vereinzelte andere Beschreibungen. Aber diese Autoren haben die klinische Identität der Krankheit nicht erfaßt. Später haben die Kliniker Valentiner und Frerichs die Diagnose sogar intra vitam gestellt. Das Krankheitsbild wurde aber eingehend erst von *Charcot* beschrieben. Er beschrieb die multiple Sklerose als eine Krankheit, die durch die Trias Nystagmus, skandierende Sprache und Intentionstremor ausgezeichnet ist. Wenn diese drei Symptome nachgewiesen werden konnten, stand für ihn die Diagnose außer Zweifel. Aber bald stellte sich heraus, daß die Stellung der Diagnose auf erhebliche Schwierigkeiten stoßen kann. Wenn man sich nämlich auf die *Charcot*'sche Trias verläßt, wie es in früheren Jahren geschah, so entgehen viele Fälle der Diagnose. Heute weiß man, daß die multiple Sklerose nur in einem kleinen Prozentsatz der Fälle typisch ist, vorausgesetzt, daß man unter typischen Fällen nur solche versteht, bei denen von Anfang an Nystagmus, skandierende Sprache und Intentionstremor vorhanden sind. Alle anderen Fälle könnte man atypisch bezeichnen. Die meisten der modernen Neurologen schätzen das Vorkommen von klassischen Fällen als ungefähr 10—15 %.

In ihren grundlegenden Arbeiten beschrieben *Müller, Oppenheim, Curschmann, Cassirer* u. a. m. eine große Anzahl von atypischen Verlaufsformen dieser Krankheit. In den folgenden Jahren wurden immer mehr solche atypisch verlaufende Fälle beschrieben, sodaß man bald zur Einsicht kam, daß die verschiedenen Möglichkeiten der Krankheitsbilder beinahe unbegrenzt sind. Es gibt kaum eine Krankheit des Zentralnervensystems, die durch multiple Sklerose nicht vorgetäuscht werden kann. Diese Vielgestaltigkeit läßt sich durch die wahllos zerstreuten Herde erklären, die die multiple Sklerose in Gehirn und Rückenmark aufweisen kann. Die Herde können sich ausschließlich oder doch vorwiegend in irgend einem Abschnitt des Zentralnervensystems lokalisieren. Dadurch sollte es leicht verständlich sein, daß man multiple Sklerose mit einer anderen organischen Nervenkrankheit sehr oft verwechselt. Aber gerade bei dieser Krankheit bietet der pathologisch-anatomische Befund viele Überraschungen. Es kann vorkommen, daß man nur vereinzelte und kleine sklerotische Herde

findet, obgleich das Krankheitsbild ein schweres und vielgestaltiges war. Meistens aber sind die Herde viel zahlreicher und ausgedehnter, als das klinische Bild vermuten läßt. In *Richter*'s Fall z. B. wurde ein großer Herd in der Medulla oblongata gefunden. Trotzdem waren in diesem sonst langen und schweren Krankheitsverlauf niemals Bulbärsymptome vorhanden! Die Häufigkeit von Herden in der Medulla oblongata und die große Seltenheit von Bulbärsymptomen ist sehr bemerkenswert. Ein anderes Beispiel ist der Versuch, das Symptom der skandierenden Sprache aus dem pathologisch-anatomischen Befund zu erklären. Man hat vielfach Herde an verschiedenen Stellen des Hirnstammes angenommen. Aber diese Herde können nachweisbar sein, ohne daß Sprachstörungen vorhanden zu sein brauchen. Umgekehrt, kann skandierende Sprache sehr deutlich ausgeprägt sein, ohne daß die angenommenen Herde nachweisbar sind.

Dieser Gegensatz zwischen klinischem Bild und pathologisch-anatomischem Befund läßt sich zum Teil durch die Eigenart des patho-histologischen Bildes erklären. Diese Eigenart besteht bekanntlich darin, daß die Achsenzylinder des betroffenen Bezirkes erhalten bleiben. Vielmehr gehen Myelinscheiden zugrunde. Demnach würde Waller'sche Degeneration nicht nachzuweisen sein, und ist tatsächlich sehr selten. Darauf beruht übrigens die Seltenheit von Muskelatrophien bei dieser Krankheit. Wenn es auch zu Muskelatrophien kommt, ist eine vollkommene Entartungsreaktion sehr selten. Endlich sind die Gliawucherungen zu erwähnen, welche der Krankheit ihren Namen verleihen. Über die Bedeutung dieser Gliawucherungen gehen die Ansichten weit auseinander. Viele fassen sie als Entzündungsprodukte auf. Diese Annahme wird dadurch gestützt, daß bei der Sektion entzündliche Veränderungen der Hirnhäute, wie Trübungen und Verwachsungen, sich oft nachweisen lassen. Meningeale Verwachsungen wurden sogar am Lebenden mittelst Myelographie nachgewiesen (*Bing*). Freilich hat man bis heute vergebens versucht, einen spezifischen Erreger der multiplen Sklerose zu finden. Das spricht jedoch gar nicht gegen eine entzündliche Ätiologie dieser Krankheit. Ein spezifischer Erreger braucht übrigens nicht unbedingt vorhanden zu sein. Andere wollen die multiple Sklerose als wesentlich endogen bedingt auffassen. Dabei würde man die Gliawucherungen als echte Neubildung betrachen, etwa wie Gliom. In dieser Theorie spielen die Entzündungen höchstens die Rolle von auslösenden Momenten, die eine bisher latente Krankheit zum Ausdruck bringen. Bis jetzt hat man aber keine von diesen Auffassungen einwandfrei bestätigen können. Die Ätiologie der multiplen Sklerose bleibt unklar.

Es wurde schon betont, daß multiple Sklerose beinahe jede Krankheit des Zentralnervensystems vortäuschen kann. Trotzdem gibt es gewisse Eigentümlichkeiten, die auch bei der überwiegen-

den Mehrzahl der atypischen Fälle vorhanden sind. Im Laufe dieser Arbeit werden die wichtigsten atypischen Verlaufsformen geschildert. Der Eindruck, den man bekommt, ist, daß die Diagnose auch in sehr atypischen Fällen gestellt werden kann, wenn man nur an die Möglichkeit dieser Erkrankung denkt, und entsprechend untersucht. Allerdings werden die atypischen Formen nicht diagnostiziert, mindestens nicht früh, wenn man an der *Charcot*'schen Trias festhält. Diese Eigentümlichkeiten sind folgende:

1. Fehlen des Bauchdeckenreflexes: Der diagnostische Wert dieses Symptoms wird von allen modernen Neurologen sehr hoch geschätzt. Es ist mindestens so wichtig, wie irgend eine Erscheinung der klassischen Trias und ist in den meisten der atypischen Fällen nachzuweisen. Allerdings ist das Symptom nicht pathognomisch. Weniger häufig ist das Fehlen des Cremasterreflexes.

2. „Vorpostenartige" Erscheinungen: Diese sind vorübergehende, mehr oder weniger kurzdauernde Erscheinungen: sie treten auf und verschwinden, ohne daß man ihre Bedeutung erkannt hat. Manchmal kommt erst nach vielen Jahren das voll entwickelte Bild der multiplen Skierose zum Vorschein. Die wichtigste dieser vorpostenartigen Erscheinungen ist Neuritis retrobulbaris. Bei sonst vollständigem Wohlbefinden bemerkt der Patient eine Abnahme des Sehvermögens. Der Augenarzt konstatiert eine meist leichte Abblassung der temporalen Papillenhälfte und Einschränkung des Gesichtsfeldes. Nach einiger Zeit — mit oder ohne Behandlung — verschwindet das Symptom. Erst nach Jahren erkrankt der Patient an voll entwickelter multiplen Sklerose. Nach *Auerbach* und *Brandt* neigen gerade diese Fälle zu einem gutartigen Verlauf, d. h. die Remissionen sind lang und die Symptome geringfügig. Andere weniger häufig vorpostenartige Erscheinungen sind Spastizität der Beine und Blasenstörungen. Diese sind ebenfalls vorübergehend.

3. Die Remissionen: Nach *Oppenheim* zeigt die multiple Sklerose folgende Verlaufsformen: akut, subakut, chronisch und etappenweise. Die letztgenannte Form ist weitaus die häufigste. Die Neigung zu Remissionen, welche diese Form zeigt, ist sehr ausgesprochen und außerordentlich charakteristisch. Ein anfänglich schweres Krankheitsbild kann von einer fast vollständigen Rückbildung der Symptome gefolgt werden. Remissionen von 10—20 Jahre Dauer sind beschrieben worden, bei welchen die Patienten arbeitsfähig blieben und scheinbar vollkommen gesund waren. Eine solche große Neigung zu Remissionen ist kaum bei einer anderen Nervenkrankheit zu beobachten. Wenn z. B. ein Patient alle die Symptome

eines Rückenmarktumors zeigt und später die Erscheinungen sich weitgehend bessern, muß man an die Möglichkeit einer multiplen Sklerose denken. Fälle, die keine Remissionen zeigen, sondern einen langsamen progressiven Verlauf, sind selten. Diese Fälle mit progressivem Verlauf sind oft solche mit Muskelatrophien, bei welchen eine Remission kaum denkbar ist. Die sogenannte akute Form ist auch eine Ausnahme. Sie ist sehr selten, und ich werde mich damit nicht weiter befassen. Wenn man von diesen wenigen Ausnahmen absieht, stellen diese Remissionen etwas sehr charakteristisches dar. Aber gerade diese spontane Neigung zur langdauernden Besserung erschwert wesentlich die Beantwortung von zwei Fragen: 1. kann die multiple Sklerose überhaupt zur Ausheilung kommen?, 2. wie kann man den Wert eines gegebenen therapeutischen Vorschlages objektiv beurteilen?

Wenn man also auf multiple Sklerose verdächtig ist, ist zuerst eine genaue Anamnese nötig. Zunächst fahndet man nach früheren flüchtigen Sehstörungen, die oben genannte vorpostenartige Erscheinung. Dann sind Gehstörungen wichtig. Die klassische Form — die cerebrospinale — wird sehr oft durch Gehstörungen eingeleitet. Aber auch bei den atypischen Formen findet man diese Störungen seitens der unteren Extremitäten sehr häufig. Zwar können die Beschwerden geringfügig sein. So klagt der Patient über Müdigkeit, Schwäche, Zittrigkeit und Steifheit der Beine. Schmerzen und Parästhesien sind viel weniger häufig. Man findet dann bei der Untersuchung Sehnenreflexsteigerungen, positiven Romberg, und als besonders wichtig, positiven Babinski. Man prüft ferner die Bauchdecken- und Cremasterreflexe. Bei den Augen achtet man auf Nystagmus, herabgesetzten Visus und Abblassung der temporalen Papillenhälfte. Lähmungen der Augenmuskeln sind viel seltener. Endlich notiert man einen etwa vorhandenen Intentionstremor und skandierende Sprache. Diese Beschwerden und Befunde sind besonders für die Frühdiagnose wichtig. Bei atypischen Fällen können sie nur angedeutet sein, und andere, sonst nicht zum Bild gehörende Symptome, im Vordergrund stehen.

Wie schon erwähnt, beträgt die Zahl der atypischen Fälle nicht weniger als 90 % der Gesamtzahl. Voraussetzung ist allerdings, daß man die atypischen Verlaufsformen diagnostiziert. In einer Enquête über das Vorkommen von multipler Sklerose in der Schweiz in den fünf Jahren von 1918—1922 wurden insgesamt 891 Fälle gemeldet. Davon waren über 20 % als klassisch angegeben. Diese sicher zu hohe Zahl dürfte man auf Schwierigkeiten der Diagnose zurückführen. Das allzu starke Hervortreten der klassischen Fälle läßt auch vermuten, daß die Gesamtzahl von 891 zu niedrig ist. Die richtige Zahl wird von *Bing* als mindestens 1000 geschätzt, wenn nicht mehr. Die meisten der übrigen Fälle

fallen in eine Gruppe, die als „sonst symptomreich“ bezeichnet wird: d. h. sie sind nicht ganz typisch, aber es gibt Kardinalsymptome genug, um eine sichere Diagnose zu erlauben. Die häufigste atypische Form wird von *Bing* als die „paraplegische“ bezeichnet. Der Verlauf dieser Fälle wird von ihm als besonders gutartig charakterisiert. Mit einer solchen hohen Zahl erweist sich die multiple Sklerose als eine der häufigsten organischen Nervenkrankheiten. Sie kommt in der Schweiz häufiger vor als Lues des Zentralnervensystems.

Die Enquête ließ ferner eine Reihe sehr interessante Schlüsse ziehen. Wie *Charcot* selber schon behauptet hat, sind Frauen häufiger von der Krankheit befallen als Männer. Die Krankheit tritt meistens in den dritten und vierten Lebensdezennien in Erscheinung. Es wurden ferner in der Enquête die Berufe der Patienten angegeben. Es hat sich dabei herausgestellt, daß dieser Faktor keine ausschlaggebende Rolle spielt. Sehr interessant ist nämlich die geographische Verteilung der Fälle. Die Morbidität in der Nordwestschweiz ist höher als im Süden des Landes. Dieselbe geographische Verteilung gilt auch für Europa als Ganzes, indem Mittel- und Nordeuropa stärker befallen sind, als die Mittelmeerländer. In den Vereinigten Staaten sind ebenfalls die nördlichen Staaten besonders stark von der Krankheit heimgesucht.

Für eine eingehende Betrachtung dieser und anderer interessanten Schlüsse verweise ich auf die Artikel meines verehrten Lehrers, Herrn Prof. *Bing*, in der Schweizerischen Medizinischen Wochenschrift 1932, Nr. 47 und 48.

Die atypischen Verlaufsformen werden jetzt kurz geschildert.

Zunächst möchte ich die pseudotabische Form erwähnen. Es gibt nämlich Fälle, die weitgehend das klinische Bild des Tabes dorsalis zeigen. So erwähnen *Oppenheim*, *Schreiber*, *Curschmann* u. a. Fälle, bei denen die ersten Erscheinungen folgende waren: fehlende Sehnenreflexe, Ataxie, positiver Romberg und Parästhesien. Aber bei dem späteren Verlauf traten immer Symptome hinzu, die für multiple Sklerose charakteristisch sind. Es gilt nämlich von den meisten atypischen Verlaufsformen, daß die Atypie nur am Anfang vollkommen hervortritt. Später beobachtet man Schwinden der Bauchdeckenreflexe, Intentionstremor u. s. w., die an der Diagnose multiple Sklerose nicht zweifeln lassen. Die Remissionen, die fast immer auftreten, sprechen auch für diese Diagnose. *Schreiber* erwähnt einen Fall mit reflektorischer Pupillenstarre, die bei multipler Sklerose äußerst selten vorkommt. Der erwähnte Fall zeigte sonst das klassische Bild der multiplen Sklerose mit der *Charcot*'schen Trias und dem Fehlen der Bauchdeckenreflexe. Die *Wassermann*'sche Reaktion im Blut und Liquor war auch negativ. Die Symptome von Lues cerebrospinalis sind auch so vielgestaltig, daß man sich nicht wundern kann, daß die

klinischen Bilder oft schwer zu deuten sind. Dazu können Lues cerebrospinalis und multiple Sklerose gleichzeitig vorhanden sein. Es gibt endlich Fälle von multipler Sklerose, bei denen fortschreitende Verblödung und Sprachstörungen das Bild so beherrschen, daß man an progressive Paralyse denken könnte. Übrigens treten bei beiden Krankheiten Remissionen auf. Hier ist die Liquor- und Blutuntersuchung, sowie der weitere Verlauf ausschlaggebend.

Zunächst werde ich weitere spinale Formen erwähnen. Einleitend wurde betont, daß die Herde sich am Anfang vorwiegend in irgend einem Abschnitt des Zentralnervensystems lokalisieren können. Man könnte demnach im Rückenmark cervicale, dorsale, lumbosacrale und sacrale Formen unterscheiden. Diese Formen wurden zuerst von *Oppenheim* klar auseinandergehalten und in seinen grundlegenden Arbeiten beschrieben.

Cervicale Form: Hier sind die Herde zum größten Teil im Halsmark lokalisiert. Meistens aber sind Herde gleichzeitig im Opticusgebiet vorhanden. Die Hinterstrangsymptome beherrschen das Bild. Es entsteht hier eine Ataxie in einem oder beiden Armen. Die Sehnenreflexe der betreffenden Extremität sind nicht auszulösen. Mehr oder weniger ausgedehnte Sensibilitätsstörungen sind vorhanden. Gewöhnlich sind Lagegefühl und Berührungsempfindung herabgesetzt. Hingegen sind Schmerz- und Temperatursinn meist erhalten. Die Erkrankung tritt meist plötzlich ein mit Parästhesien und Ungeschicklichkeit der betreffenden obern Extremität. Der Kranke läßt Gegenstände aus der Hand fallen und kann sie durch Berührung nicht unterscheiden. Bald tritt eine Remission ein. Neben anderen charakteristischen Symptomen können in einem späteren Schub spastische Paresen auftreten (durch welche das klassische Bild der multiplen Sklerose sehr oft eingeleitet wird), welche die Stellung der Diagnose ermöglichen.

Lumbosacrale und sacrale Form: Hier stehen die Symptome von Blasen- und Mastdarminkontinenz im Vordergrund des Krankheitsbildes. Oft ist eine Schwäche der Beine früh bemerkbar, aber die Motilitätsstörungen sind im ersten Schub der Krankheit meistens nicht ausgesprochen. Die Patienten klagen oft über eine eigentümliche, sogenannte dissoziierte Potenzstörung mit Erhaltung der Libido, aber erschwerter Ejakulation und Erektion mit vollständigem Fehlen des Orgasmus. *Curschmann* legt großen diagnostischen Wert auf die Potenzstörung bei der multiplen Sklerose. Die Potenzstörungen bei Tabes dorsalis sind nicht dissoziiert, sondern gleichförmig und vor allem progressiv. Hingegen zeigen auch die Symptome der sacralen Form der multiplen Sklerose die typischen Remissionen. Man findet bei der Untersuchung: circumanale Anästhesie, Fehlen des Analreflexes und Achillessehnenreflexes. Der Befund im ersten Schub der Krankheit kann sonst negativ sein. Später treten hinzu: spastische

Paresen, positiver Babinski, lebhafte Patellarreflexe, Fehlen der Bauchdeckenreflexe, die zur Diagnose der multiplen Sklerose führen.

Andere Spinalformen: *Multiple Sklerose mit Muskelatrophien.* Muskelatrophien bei der multiplen Sklerose stellen eine Seltenheit dar. Wie einleitend erwähnt, beruht dieses Verhalten auf der Schonung der Achsenzylinder im betroffenen Gebiet. Aus dem gleichen Grund ist eine vollkommene Entartungsreaktion sehr selten. *Richter* erwähnt einen Fall mit Herden im Cervicalmark und in der Medulla oblongata, bei dem die klinische Diagnose auf amyotrophische Lateralsklerose gestellt wurde. Der Verlauf der Krankheit war sehr chronisch — über 30 Jahre — und war langsam progressiv. Die Remissionen, die für multiple Sklerose sonst so charakteristisch sind, fehlten hier vollkommen. Die Krankheit fing an mit einer zunehmenden Schwäche der linken Extremitäten, dann der rechten, mit Kontrakturen der Finger. Endlich konnte die Patientin überhaupt nicht mehr gehen. Später trat Atrophie der kleinen Handmuskeln auf, Hypertonie der untern Extremitäten mit gesteigerten Reflexen und positivem Babinski beiderseits. Hierauf wurden nicht nur die Extremitäten, sondern auch Rumpf und Kopf unbeweglich, mit ausgedehnten Atrophien der Extremitätenmuskeln. Die Hirnnerven, Augenhintergrund und Intelligenz waren immer intakt. Die Bulbärsymptome, die sonst zum Bild der amyotrophischen Lateralsklerose gehören, waren nicht vorhanden. Trotzdem wurde diese Diagnose als die wahrscheinlichste betrachtet. Die Sektion aber zeigte multiple Sklerose. *Schnitzler* beschreibt einen Fall, bei dem die Diagnose ebenfalls auf amyotrophische Lateralsklerose gestellt wurde. Die Patientin erkrankte mit einer langsamen progressiven spastischen Paraplegie der Beine und Lähmung der Rumpfmuskeln. Später trat Lähmung und Atrophie des linken Armes auf, dann eine langdauernde Dyspnoe. Die Sektion ergab multiple Sklerose. In einem von *Brauer* geschilderten Fall entwickelte sich nach langem Krankheitsverlauf vollständige spastische Paraplegie der Beine und hochgradige Atrophie der kleinen Handmuskeln. Die *Charcot*'sche Trias fehlte stets. Die Diagnose in vivo war progressive spinale Muskelatrophie. Aber die Sektion ergab multiple Sklerose mit Herden im Cervical- und obern Dorsalmark.

In anderen Fällen wurden die Muskeln des Gesichts, der Zunge u. s. w. betroffen. Bei allen diesen Fällen von Muskelatrophien bei multipler Sklerose beobachtet man einen langsamen progressiven Verlauf ohne Tendenz zu Remissionen, und ferner das dauernde Fehlen der *Charcot*'schen Trias.

Multiple Sklerose mit Symptomen eines Rückenmarktumors: Schreiber erwähnt einen Fall, der folgendes seltene Krankheitsbild darbot. Der Patient erkrankte

mit Schmerzen, Parästhesien und Schwäche des rechten Beines. Das Gehen wurde erheblich erschwert. Der Gang war spastisch. Bald trat eine weitgehende Remission ein. Der zweite Schub war schwerer. Das Gehen wurde wieder schlechter. Spastische Lähmung des rechten und Schwäche des linken Beines waren vorhanden. Die Sehnenreflexe waren gesteigert und Babinski beiderseits positiv. Der Patient klagte über Schmerzen im Rücken. Steifheit und Druckempfindlichkeit der mittleren Brustwirbel waren nachweisbar, und ferner völlige Anästhesie von den Zehen bis zum Rippenbogen. Incontinentia vesicae trat hinzu. Die Wahrscheinlichkeitsdiagnose wurde auf Tumor des mittleren Brustmarkes gestellt. Eine Probelaminektomie fiel aber negativ aus. Dann trat eine Remission ein, so vollkommen, daß der Patient wieder gehen konnte. Der weitere Verlauf und diese Remission sprachen für die Diagnose multiple Sklerose. Ein anderer von *Schreiber*'s Fällen zeigte das Bild einer fast vollständigen Querschnittsläsion. Auch hier waren hochgradige spastische Lähmungen der Extremitäten und Sensibilitätsstörungen von den Zehenspitzen bis oberhalb des Nabels vorhanden. Hier waren aber auch mehrere Hirnnerven beteiligt, und zwar Lähmung des IV., V., VII. und VIII. Nerven rechts. Der Opticus aber erkrankte erst viel später. Dagegen wird das klassische Bild sehr oft von Opticussymptomen eingeleitet. In diesem letztgenannten Fall trat ebenfalls eine charakteristische Remission ein. Der von *Nonne* geschilderte Fall ist ähnlich, aber das Bild war durch Hinzutreten vorübergehender Bulbärsymptome kompliziert. Eine spastische Paralyse war vorhanden bis zur Gürtelhöhe. Die Vermutungsdiagnose war Rückenmarktumor, aber die Probelaminektomie fiel negativ aus. Die Remission, die kurz nach der Operation eintrat, war so vollkommen, daß nur das Fehlen der Bauchdeckenreflexe und positiver Babinski nachweisbar blieben.

Noch andere spinale Formen der multiplen Sklerose sind möglich, wenn die Krankheitsherde bestimmte Fasersysteme bevorzugen. So beschreibt *Oppenheim* einen Hinterstrangtypus, Hinter- und Seitenstrangtypus u. a. m. Das Krankheitsbild der Syringomyelie kann nachgeahmt werden. Das *Brown-Séquard*'sche Syndrom kann auch vorliegen.

Cerebrale Formen:

Tumor cerebri kann durch multiple Sklerose vorgetäuscht werden. Es kann sogar Stauungspapille vorhanden sein. *Hillel* beschreibt den Fall einer Achtzehnjährigen, die nur über Abnahme des Sehvermögens klagte. Eine Stauungspapille links war zuerst der einzige Befund. Irgendwelche sonstige Anhaltspunkte für Lues oder Tumor waren nicht nachzuweisen. Dann trat eine Remission ein. Eine Remission spricht natürlich sehr

stark gegen die Diagnose eines Tumor cerebri. Im spätern Verlauf der Krankheit traten typische Symptome auf, wie: Nystagmus horizontalis, Fehlen der Bauchdeckenreflexe und erschwerte Aussprache, die an der Diagnose multiple Sklerose kaum zweifeln ließen. *Wendenberg* schildert einen Fall, bei welchem Schwindel, Kopfschmerzen, Erbrechen und cerebellare Gangstörung zur Annahme eines raumbeengenden Prozesses in der hinteren Schädelgrube führten. Die Sektion ergab aber multiple Sklerose. Aber das Umgekehrte kann auch vorkommen, wie besonders von *E. Müller* betont wird (Handbuch der inneren Medizin, Bd. V). Geschwülste im Hirnstamm, Cerebellum und besonders Kleinhirnbrückenwinkeltumoren können mit Intentionstremor, skandierender Sprache und spastischen Paresen verlaufen. Eine Fehldiagnose ist umso mehr möglich, als Stauungspapille lange ausbleiben kann.

Bulbäre Form: Es kann das Bild der progressiven Bulbärparalyse weitgehend vorgetäuscht werden. So kann multiple Sklerose einhergehen mit: Schluckstörungen, doppelseitiger Facialisschwäche, Hypoglossusparese, Sprachstörungen, Hör- und Atemstörungen. Multiple Sklerose mit dem Bild der progressiven Bulbärparalyse ist sehr selten. Häufiger vielleicht wird die Erkrankung durch einzelne Bulbärsymptome eingeleitet, mit späterem Hinzutreten des klassischen Bildes der multiplen Sklerose. *Curschmann* erwähnt einen Fall, bei welchem Gaumensegellähmung mit vollständiger Entartungsreaktion das klinische Bild eine Zeitlang beherrschte. Außerdem waren Tachycardie und Dyspnoe vorhanden. Eine Herzerkrankung sowie *Basedow*'sche Krankheit konnten ausgeschlossen werden. Ein anderer seiner Fälle zeigte Lähmung und Hemiatrophie der Zunge neben typischen Symptomen der multiplen Sklerose.

Hemiplegische Form: Multiple Sklerose kann die Symptome einer Hirnblutung oder eines Erweichungsherdes vortäuschen. Dabei können die Symptome apoplektiform entstehen, oder sich allmählich entwickeln.

Optische Form: Das klassische Bild ist die cerebrospinale Form. Für diese Form sind Nystagmus und Abblassung der temporalen Papillenhälfte charakteristisch. Andere Augensymptome, wie Lähmungen einzelner oder mehrerer Augenmuskeln, partielle Opticusatrophie und zentrales Skotom können vorkommen. Diese Augensymptome können für längere Zeit das klinische Bild beherrschen. Die Beeinträchtigung der Sehschärfe kann groß sein. Aber auch hier sind Remissionen typisch. In einem von *Oppenheim*'s Fällen standen 10 Jahre lang die Augensymptome im Vordergrund des Bildes. *Curschmann* erwähnt einen Fall mit Lähmung des linken Nervus oculomotorius sowie Lähmung des rechten Armes und Beines. Das war der erste Schub der Krankheit. Nach einer Remission traten typische Symptome der mul-

tiplen Sklerose hinzu. Zur Erklärung dieser gekreuzten Lähmung nimmt *Curschmann* einen Herd im linken Pedunculus cerebri an.

Psychische Form: Die psychischen Störungen können vorübergehend im Vordergrund des Krankheitsbildes stehen. *Oppenheim* erwähnt Fälle, die sogar das *Korsakoff*'sche Syndrom zeigten. Solche Fälle sind sehr selten. Es gibt sogar einige Fälle, in welchen die Diagnose auf Hysterie gestellt wurde.

Die oben aufgestellte Klassifikation in spinale und cerebrale Formen, die, wie schon erwähnt, erst von *Oppenheim* klar auseinandergehalten wurden, umfassen noch nicht alle die beschriebenen atypischen Formen der multiplen Sklerose. Es gibt Fälle, bei denen die Diagnose dieser Krankheit außer Zweifel steht, aber trotzdem sind Symptome vorhanden, die durchaus nicht zum Bild gehören. Diese Fälle lassen sich nicht in irgend einem der geschilderten Typen einreihen, und stellen große Seltenheiten dar. Sie sind meist vereinzelt in der Literatur beschrieben. Es werden hier nur einige interessante Beispiele erwähnt.

Tibor berichtet über drei Fälle, bei denen der Halssympathicus beteiligt war. Neben dem klassichen Bild der multiplen Sklerose bestand noch der *Horner*'sche Symptomenkomplex — also enge Lidspalte, Miosis und Enophthalmus — auf einem Auge. In einem dieser Fälle war außerdem ein Ohr lebhafter gerötet und wärmer als das andere. Diese Symptome werden bekanntlich als Lähmung des Halssympathicus aufgefaßt. Die Beziehung zu multipler Sklerose ist aber ganz unklar.

Curschmann berichtet über einen eigenartigen Fall. Bei einem schweren Schub der multiplen Sklerose mit spastischen Paresen stellte sich Amenorrhoe mit starker Milchsekretion ein. Dabei konnte die naheliegende Vermutung einer Gravidität ausgeschlossen werden. Beim Eintritt einer Remission des Nervenleidens kehrten gleichzeitig die Perioden zurück und die Milchsekretion hörte auf. Der Zusammenhang zwischen den zwei Krankheitszuständen ist sehr rätselhaft.

Guillain und *Bize* erwähnen einen Fall von multipler Sklerose mit Torticolis spasmodique. Dieses Symptom trat erst elf Jahre nach dem Beginn der Krankheit auf und nahm an Intensität immer zu. Der Fall war sonst typisch mit spastischen Paresen, skandierender Sprache, Intentionstremor und Nystagmus.

Zusammenfassung: Die ursprünglich auf die (heute sogenannten) „klassischen Formen" sich beziehende Schilderung *Charcot*'s wird nur einem kleinen (vielleicht 10%igem) Teile der heute als multiple Sklerose anerkannten und pathologisch-anatomisch nachgewiesenen Formen gerecht. Sogar wichtige symptomatologische Kriterien (z. B. die Areflexia abdominalis) und charakteristische Verlaufseigentümlichkeiten (z. B. die „vorpostenartigen Erscheinungen", die Remissionen und Intermissionen) sind

erst nach *Charcot* in ihrer hohen diagnostischen Bedeutung erkannt worden. In der vorliegenden Arbeit ist, nach Würdigung der Ergebnisse der schweizerischen Enquête über das Vorkommen der multiplen Sklerose und unter Berücksichtigung der wichtigsten Literatur, der Versuch unternommen worden, die (überwiegend häufigen) „atypischen Formen" systematisch zu gruppierend, und zwar in folgender Weise:

I. Spinale Formen:

pseudotabische
cervicale
lumbale und lumbosacrale
multiple Sklerose mit Muskelatrophien
Pseudotumor des Rückenmarks

II. Cerebrale Formen:

bulbäre
hemiplegische
optische
psychische
Pseudotumor cerebri

Aller Wahrscheinlichkeit nach liegt den sogenannten klassischen Formen eine gleichmäßige Beteiligung von Rückenmark und Gehirn am Krankheitsprozeß zugrunde, sodaß der Name Sclerosis multiplex „cerebrospinalis" sich pathologisch-anatomisch im wesentlichen auf diese symptomreichen Typen bezieht.

Zum Schluß möchte ich nicht versäumen, Herrn Professor Dr. *Bing* für die freundliche Unterstützung meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literatur:

Auerbach und *Brandt:* Med. Klinik 1913.

Becker, W.: Zur Symptomatologie der multiplen Sklerose. Inaug.-Diss. Kiel 1913.

Bing: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.

Bing und *Reese:* Schweiz. med. Wochenschrift 1926, Nr. 2.

Bing: Schweiz. med. Wochenschrift 1928, Nr. 16.

Bing: Schweiz. med. Wochenschrift 1932, Nr. 47 u. 48.

Brauer: Neurolog. Zentralblatt 1898.

Cassirer: Monatsschrift für Psych. und Neurologie Bd. 17, 1905.

Curschmann: Münch. med. Wochenschrift 1915.

Curschmann: Neurolog. Zentralblatt 1908.

Curschmann: Zeitschrift für die gesamte Neurologie u. Psychiatrie, Bd. 35, 1917.

Guillain und *Bize:* Revue Neurol. 1933, Tome II.

Hauck, G.: Inaug.-Diss. Breslau 1911.

Hillel: Med. Klinik 1919.

Kasior, V.: Inaug.-Diss. Greifswald 1916.

Marburg, O.: „Multiple Sklerose" im Handbuch der Neurologie, herausgeg. von Foerster & Bumke.

Mendel: Neurol. Zentralblatt 1907.

Müller: Handbuch der innern Medizin, Bd. V.

Nonne: Deutsche med. Wochenschrift 1909, Nr. 38.

Oppenheim: Neurolog. Zentralblatt 1907.

Oppenheim: Neurolog. Zentralblatt 1910.

Oppenheim: Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde, Bd. 52, 1914.

Richter: Zeitschrift für die ges. Psychologie u. Neurologie, 1918, Bd. XXXVIII.

Schnitzler: Zeitschrift für die ges. Psych. u. Neurologie Bd. XII.

Schreiber: Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde Bd. 61.

Tibor: Neurologisches Zentralblatt 1918.

Wendenberg: Neurologisches Zentralblatt 1908.